



REVISTA DE PATOLOGÍA RESPIRATORIA

www.elsevier.es/pr



IMAGEN DEL MES

Paciente con esclerosis tuberosa y angiomiolipomas renales

G. Segrelles*, J. García Romero de Tejada, R.M. Gómez-Punter, G. Fernandes, E. Vázquez y R.M. Girón

Hospital Universitario de La Princesa, Servicio de Neumología, Madrid, España.

Caso clínico

Mujer de 78 años, diagnosticada de esclerosis tuberosa hace 40 años con angiomiolipomas renales y hepáticos y afectación pulmonar con insuficiencia respiratoria parcial, por lo que requería oxigenoterapia crónica domiciliar, y patrón obstructivo grave al flujo aéreo con disminución de la difusión del monóxido de carbono (3.200 mmol/min/pKa que es el 44,3% del teórico). Había requerido una nefrectomía radical izquierda por sangrado del angiomiolipoma.

Acude al servicio de Urgencias de nuestro Hospital por cuadro de disnea de mínimos esfuerzos y ortopnea que no mejoraba con tratamiento antibiótico con cefalosporinas de 3.ª generación y prednisona. A la exploración física estaba taquipneica a 26 rpm con saturación de oxígeno mediante pulsioximetría al 82% con flujo de oxígeno al 31%. Presentaba soplo sistólico IV/VI en foco aórtico, crepitantes bilaterales secos y se palpaba masa abdominal de unos 5 cm. En la radiografía de tórax se observaba una cardiomegalia y un patrón intersticial bilateral (fig. 1). En la analítica de urgencia destacaba una urea de 117 mg/dl y creatinina 1,3 mg/dl.

A las 72 horas del ingreso presenta dolor abdominal difuso de difícil control con analgesia. Se realizó una ecografía abdominal en la que no se observó hemorragia activa. Posteriormente presenta hipotensión arterial, palidez mucocutánea, orina hematurica y anemia hasta 8,4 g/dl por lo que ante la sospecha de sangrado de angiomiolipoma se realiza tomografía computarizada (TC) abdominal en la que se objetivan múltiples angiomiolipomas renales en el riñón derecho (fig. 2) y extenso hematoma retroperitoneal con signos de sangrado activo en relación con malformación

vascular y aneurismas ambos dependientes de la arteria renal, de 1,8 y 1 cm respectivamente. Se comenta el caso con el servicio de Radiología vascular que realiza una embolización arterial selectiva de la lesión. Requiere transfusión de 5 concentrados de hematíes y darbepoetina alfa, con lo que mejora hemodinámicamente y la función renal. Desde el punto de vista respiratorio mejoró con tratamiento antibiótico con meropenem y pudo ser dada de alta a los 25 días del ingreso.

Discusión

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad rara que afecta fundamentalmente a mujeres en edad fértil, aunque se han descrito casos de afectación a mujeres postmenopáusicas e incluso a hombres. La verdadera incidencia y prevalencia de la enfermedad se desconocen, ya que muchos de los pacientes se diagnostican erróneamente como asma bronquial u otras patologías respiratorias. Se caracteriza por la proliferación de células musculares atípicas, células de LAM, en el intersticio pulmonar y alrededor de estructuras broncovasculares¹. Se distinguen dos formas clínicas, una de ellas esporádica y otra asociada a esclerosis tuberosa (complejo esclerosis tuberosa). Esta asociación se describe hasta en un 39% de los casos, lo que obliga a descartar la presencia de esclerosis tuberosa en todos los pacientes diagnosticados de LAM.

Clínicamente, el 80% de los enfermos refieren disnea que llega a ser de mínimos esfuerzos en la evolución. Otras manifestaciones características son la tos seca y el neumotórax recidivante y de forma menos frecuente la hemop-

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gsegrelles@hotmail.com (G. Segrelles).



Figura 1 Radiografía de tórax en proyección posterior-anterior en la que se objetiva importante cardiomegalia y patrón intersticial bilateral.

tisis, derrame pleural quiloso, quiloptisis, quiluria, ascitis quilosa, derrame pericárdico, neumoperitoneo y abdomen agudo.

La radiografía de tórax es bastante inespecífica, puede ser normal o hallarse un patrón intersticial bilateral. Es útil para el diagnóstico de neumotórax y derrame pleural. La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR)² es la prueba recomendada para el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad. Los quistes son característicos y se encuentran en todos los pacientes. Está indicado realizar una TC abdominal para descartar angiomiolipomas, linfaleiomiomas o adenopatías y la realización de una resonancia magnética (RM) cerebral en aquellos pacientes con síntomas. Las pruebas respiratorias funcionales muestran un patrón obstructivo y la difusión de monóxido de carbono (DLCO) suele estar disminuida y tiene valor pronóstico. En la gasometría arterial destaca una hipoxemia. La prueba de la caminata de los 6 minutos nos sirve para evaluar la capacidad de ejercicio, la progresión de la enfermedad y la respuesta al tratamiento en pacientes sintomáticos².

El diagnóstico de certeza de la enfermedad lo da la biopsia pulmonar aunque en los casos de clínica y radiología compatibles se puede prescindir de esta.

Los angiomiolipomas son hamartomas compuestos por músculo liso, vasos sanguíneos y grasa. Se describe una incidencia desde el 33 hasta el 57%^{3,4}, según las series, en los pacientes con LAM. Habitualmente son unilaterales, aunque hay casos de afectación bilateral, especialmente en los pacientes con esclerosis tuberosa. Muchos de los pacientes están asintomáticos. Los síntomas más frecuentes son el dolor abdominal, la hematuria, una masa palpable o la presentación de hemorragia por rotura del tumor, que es la causa más frecuente de muerte en los enfermos con esclerosis tuberosa. En los pacientes asintomáticos, o si el tamaño es menor de 4 cm, el riesgo de sangrado es bajo y se opta por un tratamiento conservador mediante el seguimiento con técnicas de imagen. En aquellos casos de lesión mayor de 4 cm o presencia de aneurisma de la arteria renal

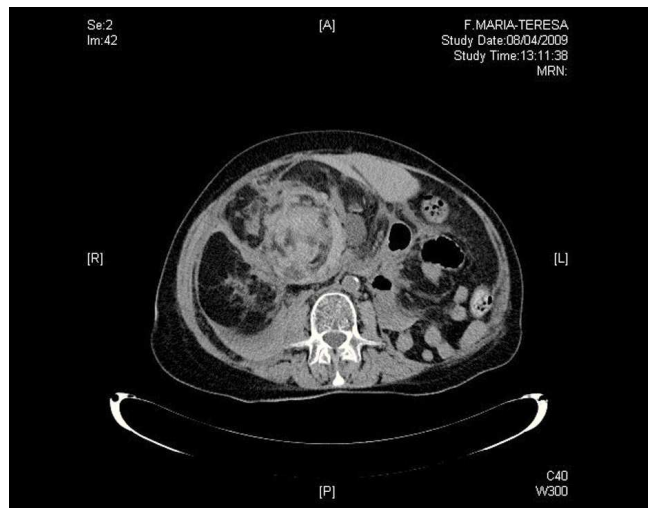


Figura 2 Corte de tomografía computarizada abdominal. Masa heterogénea de densidad grasa sugestiva de angiomiolipoma y colección hemática adyacente.

mayor de 5 mm, el riesgo de sangrado es alto y el tratamiento con embolización arterial o cirugía deberían ser considerados. En casos de sangrado activo se recomienda la embolización arterial, ya que es menos invasiva, no requiere anestesia general y se puede repetir. Aunque no hay estudios que comparen ambas técnicas. Las tasas de recurrencia se sitúan, en algunas series, en un 31%. La cirugía se prefiere en aquellos enfermos en los que se sospecha malignidad, en estos casos la biopsia intraoperatoria es fundamental para decidir resección conservadora o nefrectomía radical. Las complicaciones más frecuentes son la fístula urinaria y las infecciones, siendo la insuficiencia renal posquirúrgica poco frecuente, al igual que con la embolización arterial⁵. La presencia de angiomiolipomas no contraindica el trasplante pulmonar aunque requieren tratamiento⁶.

Tradicionalmente el tratamiento de la LAM se ha basado en los antiestrógenos, aunque existen otras alternativas con progesterona, análogos de la hormona liberada de gonadotropina (GnRH), tamoxifeno u ooforectomía bilateral. El sirolimus (rapamicina) es un inmunodepresor utilizado en la esclerosis tuberosa que parece reducir el tamaño de los angioliopomas, aunque pueden aumentar el volumen al retirar el fármaco⁷. El trasplante pulmonar es la opción en la fase final de la enfermedad, con tasas de supervivencia cercanas al 69% a los 5 años.

Bibliografía

1. Antón E, Casanova A, Ancochea J. Linfangioleiomiomatosis (LAM): mirando al futuro. *Rev Patol Respir*. 2005;8:283-90.
2. Johnson S, Cordier SF, Lazor R, Cottin V, Costabel U, Harari S, et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. *Eur Respir J*. 2010;35:14-26.
3. Sieker OH, McCarty KS. Lymphangioleiomyomatosis: a respiratory illness with endocrinologic therapy. *Trans Am Clin Climatol Assoc*. 1987;99:57-67.

4. Maziak DE, Kesten S, Rappaport DC, Maurer J. Extrathoracic angiomyolipomas in lymphangioleiomyomatosis. *Eur Respir J*. 1996;9:402-5.
5. Bestard JE, Trilla E, Celma A, Pérez M, de Torres I, Morote J. Angiomiolipomas renales: presentación, tratamiento y resultados de 20 casos. *Actas Urol Esp*. 2008;32:307-15.
6. Reynaud-Gaubert M, Mornex JF, Mal H, Treilhand M, Dromer C, Quétant S, et al. Lung transplantation for lymphangioleiomyomatosis: the French experience. *Transplantation*. 2008;86:515-20.
7. Soler-Ferrer C, Gómez-Lozano A, Clemente-Andrés C, De Cendra-Morera E, Custal-Teixidor M, Colomer-Pairés J. Linfangioleiomiomatosis en mujer postmenopáusica. *Arch Bronconeumol*. 2010;46:148-50.